

<https://helda.helsinki.fi>

Ulkosynnytinten valkojäkälä

Halonen, Pia

2019

Halonen , P , Jakobsson , M & Hiltunen-Back , E 2019 , ' Ulkosynnytinten valkojäkälä ' ,
Duodecim , Vuosikerta. 135 , Nro 3 , Sivut 297-302 . <
<https://www.duodecimlehti.fi/api/pdf/duo14754> >

<http://hdl.handle.net/10138/312522>

publishedVersion

Downloaded from Helda, University of Helsinki institutional repository.

This is an electronic reprint of the original article.

This reprint may differ from the original in pagination and typographic detail.

Please cite the original version.

Pia Halonen, Maija Jakobsson ja Eija Hiltunen-Back

Ulkosynnyntinten valkojäkälä

Valkojäkälä on melko yleinen ihosairaus naisilla ulkosynnyntinalueella. Se aiheuttaa kutinaa sekä kipua ja heikentää potilaiden elämänlaatua. Komplikaatioina todetaan usein arpeutumista ja atrofiaa. Tautia pitäisi epäillä herkästi. Diagnoosi perustuu kliiniseen kuvaan, ja ongelmatilanteissa biopsiasta voi olla apua. Hoito kannattaa aloittaa mahdollisimman varhaisessa vaiheessa ennen komplikaatioiden syntymistä. Valkojäkälää ei pystytä nykyhoidoin parantamaan. Hoidoksi suositellaan erittäin vahvoja glukokortikoidivoiteita, jotka hoitavat oireita ja mahdollisesti estävät komplikaatioiden syntyä. Tautiin liittyy lisääntynyt ulkosynnyntinalueen levyepiteelikarsinooman riski. Pitkäaikainen seuranta perusterveydenhuollossa on tarpeen. Hankalahoitosisa tapauksissa erikoisalojen välinen yhteistyö on tärkeää.

Valkojäkälä (lichen sclerosus) on krooninen tulehduksellinen ihosairaus, jota esiintyy pääasiassa sukuelinten alueella. Tauti syntyy luultavimmin geneettisesti alttiilla henkilöillä autoimmuunimekanismein (1). Taudin patogeneesi ja sille altistavat tekijät tunnetaan puutteellisesti. Valkojäkälää sairastavilla naispotilailla esiintyy joitakin autoimmuunitauteja enemmän kuin väestöllä keskimäärin: näitä ovat kilpirauhassairaudet, pernisiöösi anemia ja pälvikalju (2). Valkojäkälä esiintyy suvuittain erityisesti naisilla (3).

Valkojäkälä on yleisin peri- ja postmenopausaalisilla naisilla. Sitä tavataan kuitenkin kaikenikäisillä naisilla ja myös miehillä ja lapsilla. Valkojäkälän yleisyydestä väestötasolla ei ole tietoa. Englantilaisessa sairaalassa 0,1–0,3 %:lla kaikista potilaista todettiin valkojäkälä (4). Tauti on kuitenkin todennäköisesti yleisempi, sillä osalla potilaista sitä ei ole diagnosoitu. Joskus valkojäkälä voi olla oireeton, ja toisaalta potilas voi kokea oireet niin kiusallisiksi, ettei uskalla ottaa niitä puheeksi lääkärin vastaanotolla. Lisäksi diagnostinen viive on usein pitkä, naisilla jopa viisi vuotta (5).

Valkojäkälän yleisyyttä naisilla on arvioitu muutamassa tutkimuksessa: eräässä israelilaisessa hoitokodissa 3 %:lla naisista todettiin valkojäkälä (6), kun taas yhdysvaltalaisessa gynekologian poliklinikassa vastaava luku oli 1,7 % (7).

Valkojäkäläpotilas saattaa tulla vaivansa kanssa useamman eri erikoisalalan lääkärin vastaanotolle (yleislääketiede, gynekologia, urologia, ihotaudit, lastentaudit), joten sen taudinkuva, diagnostiikka, hoito ja seuranta on hyvä tuntea.

Taudinkuva

Oireet. Valkojäkälän pääoire on ulkosynnyntinalueen kutina, joka pahenee erityisesti öisin. Usein potilailla on myös erilaisia kipuoireita – arkuutta, polttelua tai pistelyä. Yhdyntäkivut ja muut seksuaalisuuteen liittyvät ongelmat ovat tavallisia. Taudin pitkittyessä voi ilmantua komplikaationa arpimuodostusta, joka voi aiheuttaa kipua virtsaamisen ja ulostamisen yhteydessä. Toinen tunnettu komplikaatio on ulkosynnyntinalueen neuropaattinen kiputila, vulvodynia (8).

Valkojäkälä on yleensä krooninen sairaus. Tyypillisintä on aaltomainen oireilu parempine ja huonompina jaksoineen.

Löydökset. Valkojäkälä alkaa usein klitoriksen seudusta, ja muutokset leviävät tästä pienten häpyhuulien kautta isoihin häpyhuuliin, välilihalle ja mahdollisesti peräaukon ympärille (1). Kirjallisuuden mukaan valkojäkälää ei esiinny emättimen limakalvolla, joskin emättimen valkojäkälästä on muutamia tapausselostuksia (9).

Alkuvaiheessa statuslöydökset voivat olla vähäisiä: ulkosynnytinalueen punoitusta, turvotusta, hentoa jäkälöitymistä ja pienten häpyhuulien epäsymmetrisyyttä. Tyypillisessä taudinkuvassa ulkosynnytinalueella esiintyy hyperkeratoottisia valkoisia kohoumia, jotka vähitellen yhdistyvät suuremmiksi läiskiksi (**KUVAT 1 ja 2**). Valkojäkälälle tyypillinen kudosten hauraus aiheuttaa fissuuroita, purppuraa ja verenpurkauksia. Edenneessä taudissa todetaan atrofiaa ja arpikomplikaatioita: pienet häpyhuulet ovat fuusioituneet keskilinjassa tai kokonaan hävinneet, klitoris hautautunut ja emättimen aukko ahtautunut (**KUVA 3**) (10).

Diagnoosi

Valkojäkälä diagnosoidaan useimmiten anamneesin ja tyypillisen kliinisen kuvan perusteella, eikä biopsiaa aina tarvita.

Biopsia on otettava, jos diagnoosi ei ole selvä kliinisen kuvan perusteella. Tärkeimmät erotusdiagnostiset vaihtoehdot ovat punajäkälä, psoriaasi, ulkosynnyttinsyövän esiastemuu-

tokset ja syöpä (**TAULUKKO 1**). Biopsian ottoa suositellaan myös, mikäli hoitovaste on huono. Biopsia on aina aiheellinen syöpäepäilyssä (**TAULUKKO 2**).

Biopsia otetaan ulkosynnytinalueelta samoin periaattein kuin muualtakin iholta tai limakalvolta. Paikallisuudutuksen jälkeen näytteen voi ottaa stanssilla tai veneviillolla. Ottokohdan suljetaan tarvittaessa sulavalla ompeleella. Laajassa taudissa useat näytteet saattavat olla tarpeen.

Valkojäkälän tyypillinen histologia on kuvattu toisaalla (11) ja on taudille spesifinen. Epäspesifinen histologia ei kuitenkaan sulje pois tautia. Erityisesti varhaisvaiheessa valkojäkälän histologinen diagnoosi on vaikea (10), joten epäily varhaisesta valkojäkälästä kannattaa mainita patologian läheteessä.

Muut tutkimukset. Valkojäkälä saattaa esiintyä ulkosynnytinalueen lisäksi myös muualla iholla, joten iho-oireita kannattaa tiedustella. Valkojäkäläpotilailla esiintyy muuta väestöä enemmän autoimmuunitauteja (2), ja myös niiden oireista kannattaa kysyä ja selvittää niitä tarvittaessa tarkemmin. Rutiinimaisia laboratoriokokeita tai muita tutkimuksia ei tarvita.

TAULUKKO 1. Erotusdiagnostiikka.

Erotusdiagnostiikka
Punajäkälä
Psoriaasi
Ulkosynnyttinsyövän esiastemuutokset
histologinen lieväasteinen levyepiteelimuutos (LSIL)
histologinen vahva-asteinen levyepiteelimuutos (HSIL)
differentiated type vulvar intraepithelial neoplasia (dVIN)
Vulvasyöpä

TAULUKKO 2. Biopsian aiheet.

Biopsian aiheet
Epäselvä diagnoosi
Huono hoitovaste
Epäily syövästä:
Hoitoon reagoimaton
hyperkeratoosi
eroosio
eryteema
kohouma tai syylämäinen muutos
pigmentoitunut muutos

Hoito

Valkojäkälä on krooninen ihosairaus, jota ei pystytä nykyhoidoin parantamaan. Tauti ei myöskään yleensä parane spontaanisti, mutta tyypilliseen taudinkulkuun kuuluu oireiden aaltoilu. Nykyhoidon tavoitteena on oireettomuus ja komplikaatioiden synnyn esto.

Lääkehoidon kulmakivi on paikallinen glukokortikoidivoide, jonka käytöstä valkojäkälässä on jo lähes 30 vuoden kokemus.

Husin alueella valkojäkälän hoidossa mukailaan vuonna 2015 julkaistua eurooppalaista ja viime vuonna päivitettyä brittiläistä hoitosuosittelusta (8,12). Nämä ohjeistavat käyttämään erittäin vahvaa ryhmän IV glukokortikoidivoideita (0,05 % klobetasoli), koska tästä on vahvin näyttö (8,12). Vahva ryhmän III glukokortikoidivoide (mometasoni) on eräässä tutkimuksessa ollut yhtä tehokas kuin klobetasoli (13), ja sitä ja myös miedompia glukokortikoidivoiteita voidaan käyttää. Voiteen vahvuus ja käyttöaika

tulee arvioida aina yksilöllisesti. Erittäin hyperkeratinisoituneet ja paksuuntuneet ihomuutokset vaativat parantuakseen vahvoja glukokortikoidivoiteita; aluksi jopa kaksi kertaa päivässä. Varhaisvaiheen taudissa, jossa keratinisaatio on vähäistä, miedompi glukokortikoidivoide ja lyhyempi hoitoaika riittää usein.

Hoitosuosituksen perusohjeena on klobetasolivoide kolmen kuukauden hoitokuurina. Antoa harvennetaan kuurin edetessä. Ensimmäisen kuukauden ajan voidetta laitetaan 1–2 kertaa päivässä, toisen kuukauden ajan joka toinen päivä ja kolmannen kuukauden ajan esimerkiksi kaksi kertaa viikossa. Useimmat potilaat tulevat oireettomiksi tällä hoidolla (8,12).

Hoidon yhteydessä tulisi kiinnittää huomiota hyvään potilasohjaukseen: potilaalle tulisi näyttää joko peilin tai kuvan avulla, missä valkojäkälämuutokset ovat ja miltä ne näyttävät. Lisäksi tulisi kertoa, mihin kohtiin hänen tulee laittaa glukokortikoidivoidetta ja kuinka paljon kerralla. Yleisohjeena voidaan sanoa, että voidetta laitetaan sormenkärjellinen kerrallaan. Tällöin 30 gramman voidetuubin tulisi riittää kerran päivässä annettuna kolmen kuukauden hoitoon. Vesipitoinen emulsiovoide kirvelee, ja siksi glukokortikoidi kannattaa määrätä miedummin voiteena (unguentum).

Valkojäkälällä on uusiutumistaipumus, ja uusiutuman yhteydessä potilas tulee ohjeistaa aloittamaan uudelleen glukokortikoidivoidetuuri. Viimeistään toisen hoitokuurin jälkeen on harkittava ylläpitohoitoa (12). Jotta hoito pysyisi mahdollisimman yksinkertaisena, käytetään ylläpito-hoidossa samaa glukokortikoidivoidetta kuin aktiivihoidossa (12). Tällöin vältetään tilanne, jossa potilaalla on useita erivahvuisia glukokortikoidivoiteita käytössään. Ylläpito-hoidon annos on yksilöllinen, mutta perusohjeena voisi olla käyttö kaksi kertaa viikossa. Yleensä noin 30–60 g glukokortikoidivoidetta riittää vuoden ylläpitohoitoon.

Potilaat – toisinaan lääkärit ja apteekin henkilökuntakin – suhtautuvat varauksella glukokortikoidivoiteiden käyttöön ulkosynnyttinalueella. Ehkä eniten pelätään paikallisen glukokortikoidin aiheuttavan mahdollisesti ihon atrofiaa. Australialaisessa tutkimuksessa valkojäkälapotilaat käyttivät taudin aktiivisuuden

Ydinasiat

- ▶ Valkojäkälä on melko yleinen krooninen ihosairaus, joka esiintyy naisilla pääosin ulkosynnyttimissä.
- ▶ Pääoire on kutina, ja tauti aiheuttaa ulkosynnyttinalueelle valkoisia plakkeja ja pitkittyessään arpikomplikaatioita.
- ▶ Valkojäkälä diagnosoidaan yleensä kliinisesti, ja biopsia otetaan vain epäselvissä tapauksissa.
- ▶ Valkojäkälää hoidetaan glukokortikoidivoitein.
- ▶ Hyvässä hoitotasapainossa olevaa potilasta voidaan seurata perusterveydenhuollossa.

mukaan erivahvuisia glukokortikoidivoiteita keskimäärin 4,7 vuoden ajan (14). Ohjeenmukaisesti voidetta käyttäneiden ryhmässä ihon atrofiaa todettiin 1 %:lla potilaista. Atrofiamuutokset korjaantuivat kaikilla potilailla, kun glukokortikoidivoiteen vahvuutta pienennettiin. Eurooppalaisen hoitosuosituksen mukaan valkojäkälän ylläpitohoitoa glukokortikoidivoiteella voi käyttää hyvinkin pitkiä aikoja turvallisesti (12). Vahvan ja erittäin vahvan glukokortikoidivoiteen turvallisen käytön ylärajana pidetään 30 grammaa voidetta kolmen kuukauden aikana (12).

Valkojäkälää voidaan hoitaa myös paikallisilla kalsineuriinin estäjillä (takrolimuusi ja pimekrolimuusi) 1–2 kertaa päivässä (12), mutta pimekrolimuusin teho on eräissä tutkimuksissa ollut hieman klobetasolia heikompi (15). Voiteiden määrääminen edellyttää perehtymistä valmisteisiin. Toistaiseksi ei ole riittävästi kokemusta niiden pitkäaikaiskäytöstä. Kalsineuriinin estäjää voidaan ainakin harkita silloin, kun glukokortikoidivoidetta ei voida käyttää tai potilas ei uskalla sitä käyttää. Tutkimuksissa paras hoitotulos on saatu vasta 8–24 viikon käytön jälkeen (12). Takrolimuusia tai pimekrolimuusia voidaan käyttää myös ylläpito-hoidossa kaksi kertaa viikossa (12).

Muu hoito. Kaikille valkojäkälapotilaille suositellaan perusvoiteiden tai öljyjen käyttöä (12). Postmenopausaalisille naisille paikallis-estrogeenia kannattaa käyttää mieluummin voiteena kuin emätintabletteina myös ulkosynnyttinalueelle oireita helpottamaan. Lisäksi on hyvä muistuttaa ulkosynnyttinalueen perushoito-ohjeista (pesu lämpimällä vedellä, ei haasteita tai voimakkaita saippuuita, ei jatkuvaa siteiden käyttöä).

Kirurginen hoito. Valkojäkälässä pienkirurgiaa voidaan käyttää lähinnä tietyissä arpikomplikaatioissa parantamaan potilaan oireita ja elämänlaatua. Näitä komplikaatioita ovat pienten häpyhuulten adheesio, emättimen aukon ahtautuminen, klitoriksen fimoosi ja harvinaisen virtsaputken kurouma (12).

Hoitoresistentti valkojäkäle. Mikäli potilaan oireisto ja löydökset eivät parane hoidolla, on ensin varmistuttava hoitomyyntyvyydestä. Hyvin tavallista on, että glukokortikoidivoidetta ei ole uskallettu käyttää riittävästi. Toisinaan potilaan saattaa olla vaikeaa saada voide levitettyä oikeaan paikkaan esimerkiksi heikentyneen näön tai vaikka nivelsairaudesta johtuvan huonon liikkuvuuden takia.

Mikäli potilas on hoitanut tautiaan ohjeen mukaisesti, on diagnoosi viimeistään tässä vaiheessa varmistettava biopsialla. Lisäksi on mietittävä, onko potilaalla valkojäkälen lisäksi jokin tilannetta komplisoiva tekijä: esimerkiksi hankala inkontinenssi, sekundaarinen infektio (hiiva, herpes simplex) tai kontaktiallergia paikallishoitovalmisteille.

Jos potilaan kliiniset löydökset ovat parantuneet, mutta potilas oireilee yhä, voi kyseessä olla valkojäkälen komplikaationa syntynyt neuropaattinen kiputila (vulvodynia) (8). Tähän ei glukokortikoidivoide auta, vaan hoito noudattaa vulvodynian hoitopolkua (16).

Harvinaisissa paikalliselle glukokortikoidivoiteelle resistentissä tautimuodoissa voidaan harkita myös systeemistä lääkehoitoa (metotreksaatti, siklosporiini, retinoidi, glukokortikoidi) (12). Tällöin potilas tulee lähettää asiaan perehtyneen ihotautilääkärin vastaanotolle. Erikoisalojen välinen yhteistyö on muutoinkin suotavaa hankalahoidoissa valkojäkälessä.

Seuranta

Eurooppalaisessa hoitosuosituksessa suositellaan seurantakäyntiä diagnosoinnissa yksikössä noin kolmen kuukauden kuluttua. Tuolloin varmistetaan, onko potilas käyttänyt hoitoa oikein ja varmistetaan hoitovasteesta. Mikäli ongelmia ei ole, ja potilas ymmärtää taudin luonteen ja hoidon, voi jatkoseuranta tapahtua perusterveydenhuollossa (12).

Eurooppalainen ja brittiläinen hoitosuositus suosittavat vuosittaista seurantakäyntiä (8,12), mutta vahvaa tutkimusnäyttöä sen eduista ei ole. Käynnin tarkoituksena on varmistua hoitovasteesta. Lisäksi pyritään havaitsemaan mahdolliset syövän esiastemuutokset hyvissä ajoin. Valkojäkäläpotilaan statuslöydökset olisi hyvä dokumentoida jokaisella käynnillä joko valokuvin tai piirtäen kaavakuvaan, jotta niitä pystytään myöhemmin vertailemaan.

Seurantaa erikoissairaanhoidossa suositellaan vain, mikäli potilaalla on valkojäkälen lisäksi ulkosynnyttinalueella jokin syövän esiastemuutos tai syöpä (12). Myös hankalahoidoista, suurta toiminnallista haittaa aiheuttavaa valkojäkäleä on perusteltua seurata ja hoitaa erikoissairaanhoidossa tarvittaessa gynekologin ja ihotautilääkärin yhteistyönä.

Seurantakäynnejäkin tärkeämpää on kuitenkin painottaa potilaalle omaseurantaa. Potilaan tulee tietää, miltä muutokset näyttävät ja tarkkailla muutoksia peilin tai vaikka kännykkäkameran avulla. Mikäli potilaalle ilmaantuu ulkosynnyttinalueelle kohouma tai huonosti paraneva verta vuotava haava tai oireet eivät hoidosta huolimatta helpotu, potilaan tulee hakeutua viipymättä arvioon (TAULUKKO 3). Tässä on taustalla ajatus syövän kehittymisen mahdollisuudesta. Potilaan kanssa tulee keskustella lisääntyneestä syöpäriskistä (12). Kannattaa kuitenkin painottaa sitä, että uusimpien tutkimusten mukaan syöpäriski saattaa olla vähäi-

TAULUKKO 3. Tilanteet, jolloin valkojäkälapotilaan tulee hakeutua lääkärin vastaanotolle.

Oireet eivät helpota hoidolla
Kehittyy kohouma tai haava, joka ei parane hoidolla
Kehittyy uusia oireita

sempi, mikäli valkojäkäliä hoidetaan oireettomaksi (14).

Ennuste

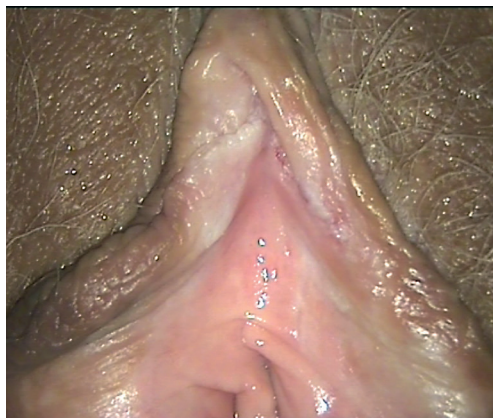
Valkojäkäli on krooninen ja oirekuvaltaan aaltoileva sairaus. Erityisesti hoitamattomaan valkojäkäliin liittyy merkittävä arpeutumisen riski, ja pahimmassa tapauksessa koko ulkosynnyttinalueen anatomia muuttuu täysin. Arpi-komplikaatiot ovat pysyviä muutoksia.

Paikallinen glukokortikoidivoide ohjeen mukaan käytettynä tehoaa oireisiin lähes kaikilla potilailla ja mahdollisesti estää komplikaatioiden syntyä (14).

Syöpäriski. Valkojäkäliin liittyy suurentunut ulkosynnyttinalueen levyepiteelikarsinooman riski. Riskin suuruudeksi arvioidaan alle 5 % (17). Omassa 7 600 valkojäkäliä sairastavan naispotilaan rekisteriaineistossamme 160 potilasta sai valkojäkäliädiagnoosin jälkeen ulkosynnyttinalueen levyepiteelikarsinooman, ja siten valkojäkälipotilaan riski sairastua ulkosynnyttinten levyepiteelikarsinoomaan oli 40-kertainen verrattuna muun väestön vastaavaan riskiin (18).

Ulkosynnyttinsyöpä on harvinainen sairaus – vuonna 2015 Suomessa diagnosoitiin 94 tapusta (Suomen Syöpärekisteri, Nea Malila, henkilökohtainen tiedonanto). Valtaosa valkojäkäläpotilaistakaan ei koskaan sairastu syöpään. Toistaiseksi ei valitettavasti ole käytössä keinoja, joilla voitaisiin seuloa valkojäkäläpotilaiden joukosta ne, jotka ovat suuremmassa syöpäriskissä. On viitteitä siitä, että asianmukaisella glukokortikoidivoidehoidolla syöpäriskiä saadaan pienennettyä (14).

Elämänlaatu. Valkojäkäläpotilaiden elämänlaatu on tutkimuksissa todettu vain kohtalaiseksi. Erityisen huonosti valkojäkäläpotilailla menee seksuaalisuutta mittaavien elämänlaatu-kysymysten osalta (19). Potilailta tulisi aktiivisesti kysyä taudin vaikutuksesta seksuaalisuuteen, ja heidät tulee herkästi ohjata esimerkiksi seksuaaliterapeutin vastaanotolle. Klobetasoli-hoidon on todettu vähentävän potilaan seksuaalisia oireita jonkin verran (1).



KUVA 1. Lievä valkojäkäli: hyperkeratoottisia valkoisia läiskiä klitoriksen seudussa.



KUVA 2. Vaikea valkojäkäli: hyperkeratoottista muutosta koko ulkosynnyttinalueella.



KUVA 3. Valkojäkälin komplikaatio: pienten häpyhuulten yhteenliimautuminen.

Lopuksi

Valtaosa valkojäkälää sairastavista naisista on kärsinyt intiimialueen vaivoista pitkään ja yrittänyt hoitaa niitä kotikonstein ja käsikauppalääkkein. Lisäksi potilailla on usein taustalla toistuvia lääkärikäyntejä vaivojen vuoksi. Valkojäkälän näyttöön perustuva hoito pohjaa glukokortikoidivoiteisiin, ja näihin valmisteisiin liittyy paljon ennakkoluuloja. Lisäksi valkojä-

kälään liittyy syöpäriski. Kaikki nämä taudin ominaispiirteet tekevät valkojäkälästä kiusallisen sairauden. Varhaiseen diagnoosiin, taudin aktiiviseen hoitoon ja pitkäaikaiseen hyvään potilas-lääkärisuhteeseen tulisi panostaa valkojäkäläpotilaiden hoidossa. Tulevaisuudessa löydetään toivottavasti keino erottaa suuresta potilasjoukosta ne, joilla syöpäriski on suurentunut. ■

PIA HALONEN, LL, erikoistuva lääkäri

MAIJA JAKOBSSON, dosentti, LT, naistentautien ja synnytysten erikoislääkäri

Helsingin yliopisto ja Hyks Naistentaudit ja synnytykset, Naistenklinikka

EIJA HILTUNEN-BACK, dosentti, LT, iho- ja sukupuolitautilien erikoislääkäri

Helsingin yliopisto ja Hyks Tulehduskeskus, Iho- ja allergiasairaala

SIDONNAISUUDET

Pia Halonen: Tutkimusapuraha (Suomen Syöpäsäätiö)

Maija Jakobsson: Luento-/asiantuntijapalkkio (Campus Pharma)

Eija Hiltunen-Back: Luento-/asiantuntijapalkkio (MSD – Advisory board, Orion, Astellas Pharma, Novartis, Labquality)

VASTUUTOIMITTAJA

Oskari Heikinheimo

KIRJALLISUUTTA

1. Fistarol SK, Itin PH. Diagnosis and treatment of lichen sclerosis: an update. *Am J Clin Dermatol* 2013;14:27–47.
2. Cooper SM, Ali I, Baldo M, ym. The association of lichen sclerosis and erosive lichen planus of the vulva with autoimmune disease: a case-control study. *Arch Dermatol* 2008;144:1432–5.
3. Higgins CA, Cruickshank ME. A population-based case-control study of aetiological factors associated with vulval lichen sclerosis. *J Obstet Gynaecol* 2012;32:271–5.
4. Wallace HJ. Lichen sclerosis et atrophicus. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc* 1971;57:9–30.
5. Cooper SM, Gao XH, Powell JJ, ym. Does treatment of vulvar lichen sclerosis influence its prognosis? *Arch Dermatol* 2004;140:702–6.
6. Leibovitz A, Kaplun VV, Saposhnikov N, ym. Vulvovaginal examinations in elderly nursing home women residents. *Arch Gerontol Geriatr* 2000;31:1–4.
7. Goldstein AT, Marinoff SC, Christopher K, ym. Prevalence of vulvar lichen sclerosis in a general gynecology practice. *J Reprod Med* 2005;50:477–80.
8. Lewis FM, Tatnall FM, Velangi SS, ym. British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosis, 2018. *Br J Dermatol* 2018;178:839–53.
9. Longinotti M, Schieffer YM, Kaufman RH. Lichen sclerosis involving the vagina. *Obstet Gynecol* 2005;106:1217–9.
10. Regauer S, Liegl B, Reich O. Early vulvar lichen sclerosis: a histopathological challenge. *Histopathology* 2005;47:340–7.
11. Hiltunen-Back E, Jeskanen L. Ulkosynnyttimien yleisimmät ihosairaudet. *Duodecim* 2012;128:1763–9.
12. Kirtschig G, Becker K, Gunther A, ym. Evidence-based (S3) guideline on (anogenital) lichen sclerosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015;29:e1–43.
13. Virgili A, Borghi A, Toni G, ym. First randomized trial on clobetasol propionate and mometasone furoate in the treatment of vulvar lichen sclerosis: results of efficacy and tolerability. *Br J Dermatol* 2014;171:388–96.
14. Lee A, Bradford J, Fischer G. Long-term management of adult vulvar lichen sclerosis: a prospective cohort study of 507 women. *JAMA Dermatol* 2015;151:1061–7.
15. Goldstein AT, Creasey A, Pfau R, ym. A double-blind, randomized controlled trial of clobetasol versus pimecrolimus in patients with vulvar lichen sclerosis. *J Am Acad Dermatol* 2011;64:e99–104.
16. Tommola P. Ulkosynnyttimien kiputilat. *Duodecim* 2018;134:927–35.
17. Carlson JA, Ambros R, Malfetano J, ym. Vulvar lichen sclerosis and squamous cell carcinoma: a cohort, case control, and investigational study with historical perspective; implications for chronic inflammation and sclerosis in the development of neoplasia. *Hum Pathol* 1998;29:932–48.
18. Halonen P, Jakobsson M, Heikinheimo O, ym. Lichen sclerosis and risk of cancer. *Int J Cancer* 2017;140:1998–2002.
19. Van de Nieuwenhof HP, Meeuwis KA, Nieboer TE, ym. The effect of vulvar lichen sclerosis on quality of life and sexual functioning. *J Psychosom Obstet Gynaecol* 2010;31:279–84.

SUMMARY

Vulvar lichen sclerosis

Lichen sclerosis is a common dermatological disease affecting vulvar skin. The main symptom is itch. Scarring and atrophy are possible complications. Early diagnosis is essential and is based on symptoms and typical clinical picture. A confirmatory biopsy is sometimes required. Present treatment of choice, i.e. topical ultrapotent corticosteroid ointment does not cure the disease. However, treatment reduces symptoms and possibly prevents complications. Lichen sclerosis is associated with vulvar squamous cell carcinoma. Long-term follow-up is recommended within primary health care. Multidisciplinary teams should manage patients whose disease responds poorly to treatment.